

令和7年度 第1回

山形大学難病診療連携センター研修会

特発性間質性肺炎について

山形大学医学部附属病院 第一内科

五十嵐朗

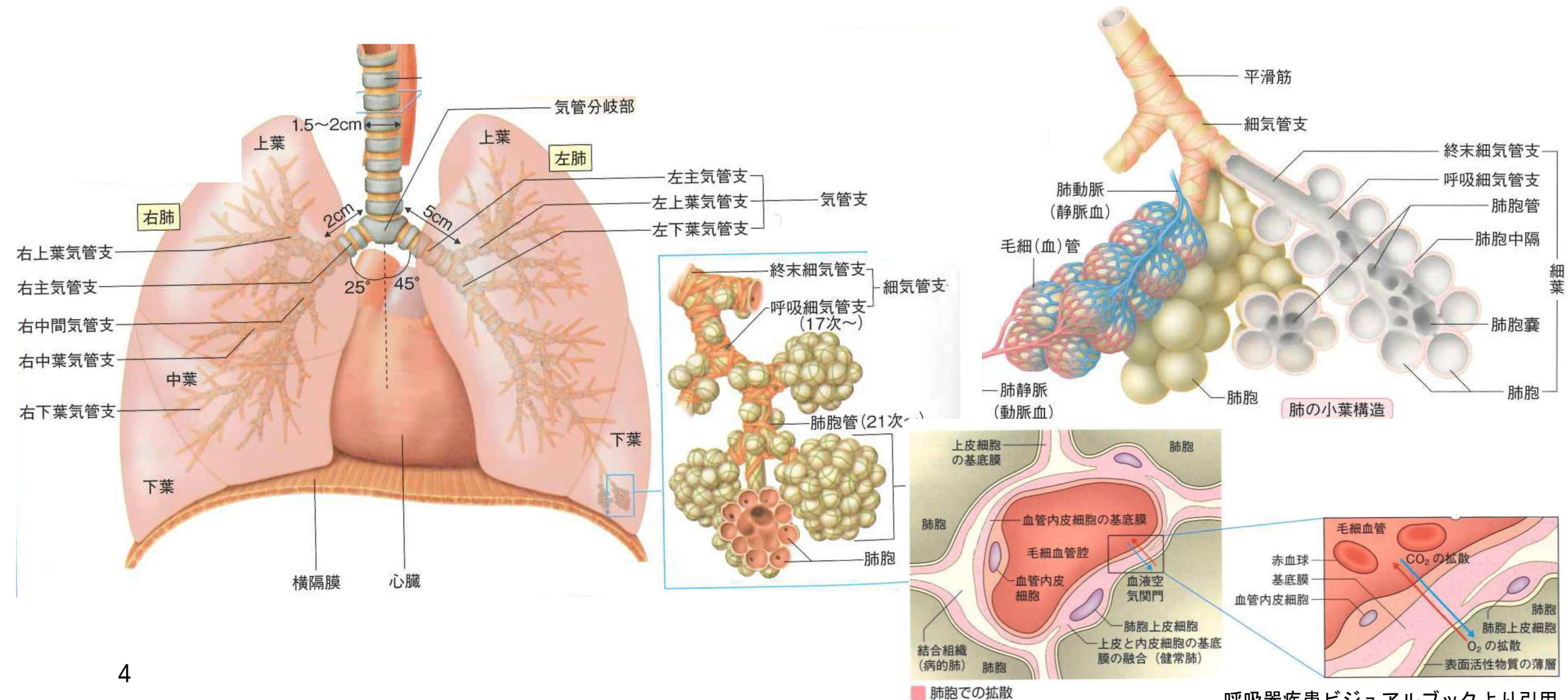
講演内容

- 特発性間質性肺炎（特に特発性肺線維症）について
- 間質性肺炎の新しい概念
- 間質性肺炎の早期発見のポイント

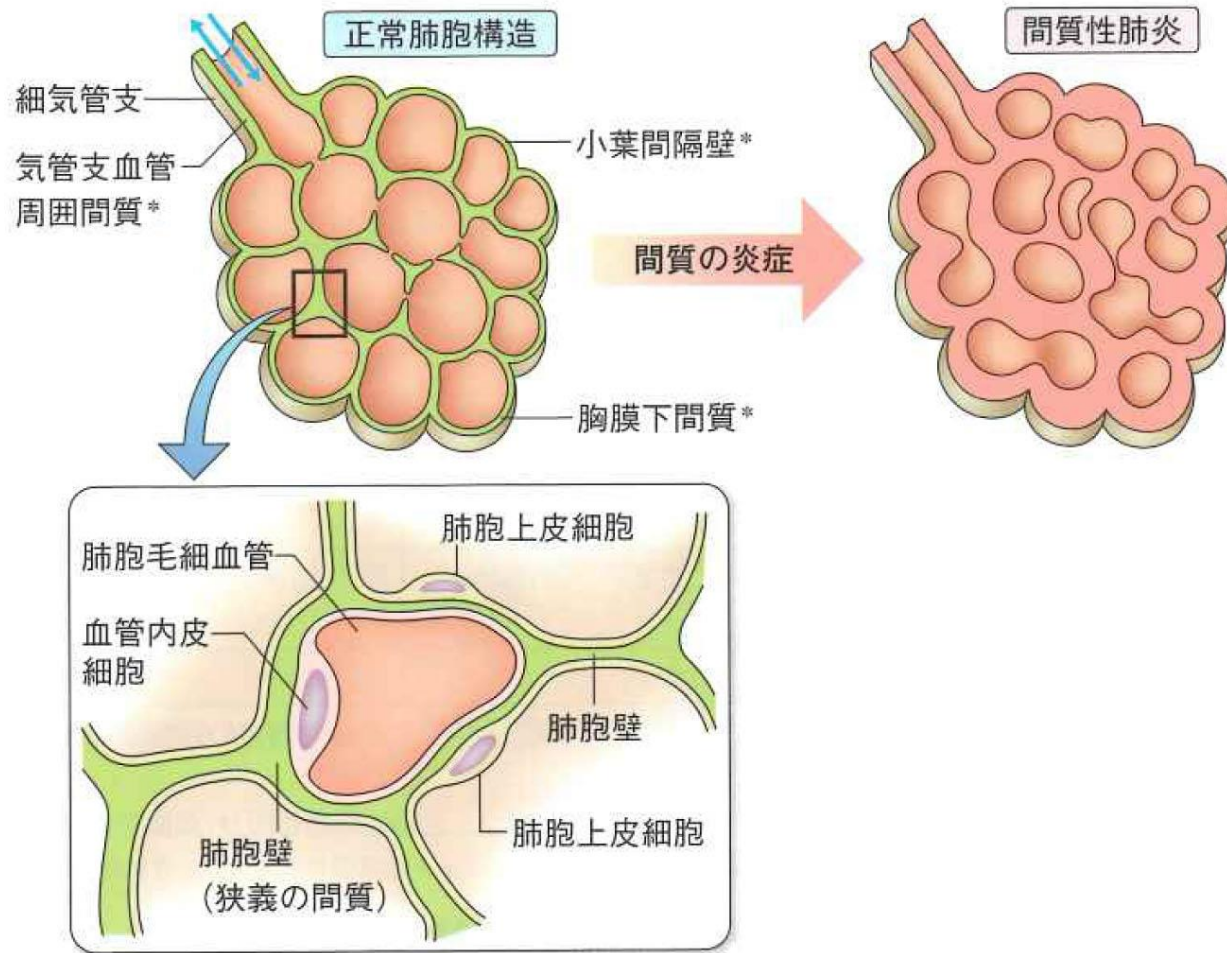
講演内容

- 特発性間質性肺炎（特に特発性肺線維症）について
- 間質性肺炎の新しい概念
- 間質性肺炎の早期発見のポイント

間質性肺炎はどんな病気？



間質性肺炎はどんな病気？



肺泡壁が線維化、炎症などにより
ガス交換が障害される



年単位で進行
息切れ、酸素の低下



呼吸不全で死亡する

日本人の死因（厚生労働省 2024年人口動態統計）

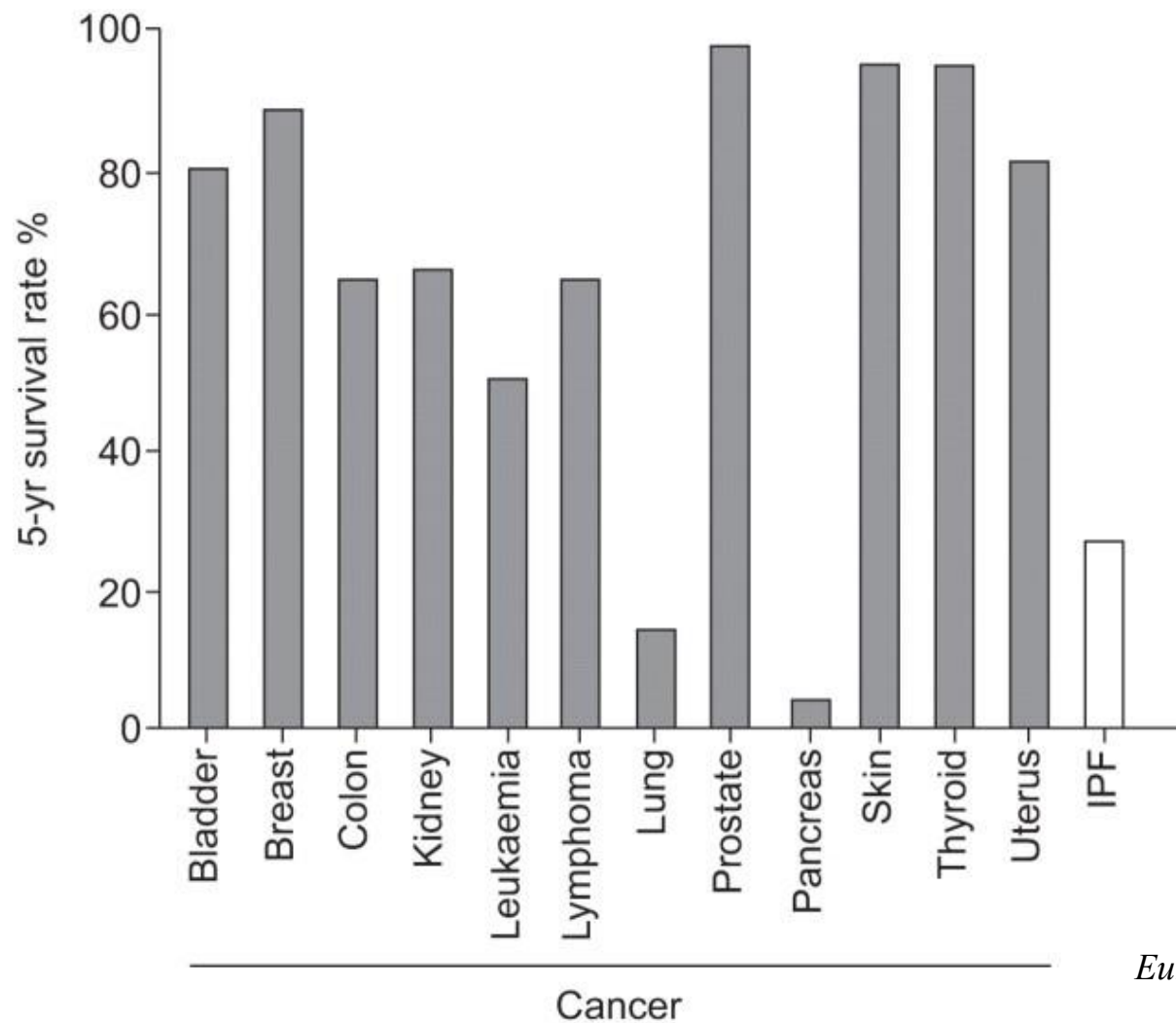
順位	分類	総数（人）
1	悪性新生物＜腫瘍＞	384,099
2	心疾患（高血圧性を除く）	226,277
3	老衰	206,882
4	脳血管疾患	102,808
5	肺炎	80,171
6	誤嚥性肺炎	63,665
7	不慮の事故	45,689
8	新型コロナウイルス感染症	35,865
9	腎不全	29,661
10	アルツハイマー病	25,590
11	血管性及び詳細不明の認知症	24,667
12	間質性肺疾患	24,391
13	自殺	19,594
14	肝疾患	18,849
15	慢性閉塞性肺疾患	16,125

呼吸器疾患

順位	分類	総数（人）
1	肺炎（誤嚥性肺炎も含む）	143,836
2	肺癌※1	75,565
3	新型コロナウイルス感染症	35,865
4	間質性肺疾患	24,391
5	慢性閉塞性肺疾患	16,628
6	その他の呼吸器系の疾患※3	15,951
7	インフルエンザ	2,855
8	喘息	1,087
9	急性気管支炎	216

※1 死因簡単分類「気管、気管支及び肺の悪性新生物＜腫瘍＞」

特発性肺線維症（IPF）の5年生存率



Eur Respir Rev 2012; 21(124): 141-146.

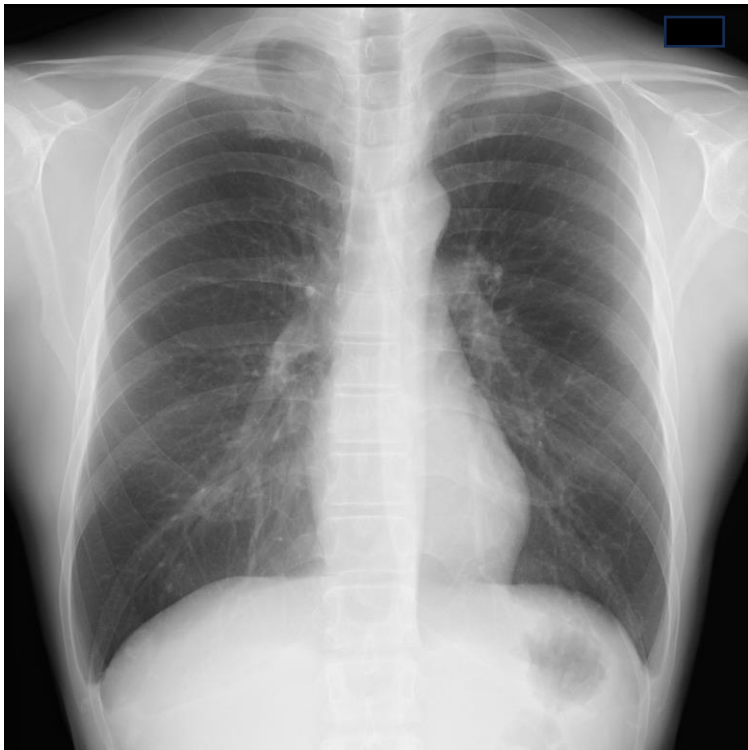
IPFの5年生存率は20～40%。予後不良の疾患である。

間質性肺炎患者の胸部単純X線撮影

線状・網状影やすりガラス陰影などが認められる。

また、肺の容積が減少し、横隔膜との境界に不明瞭さがみられる。

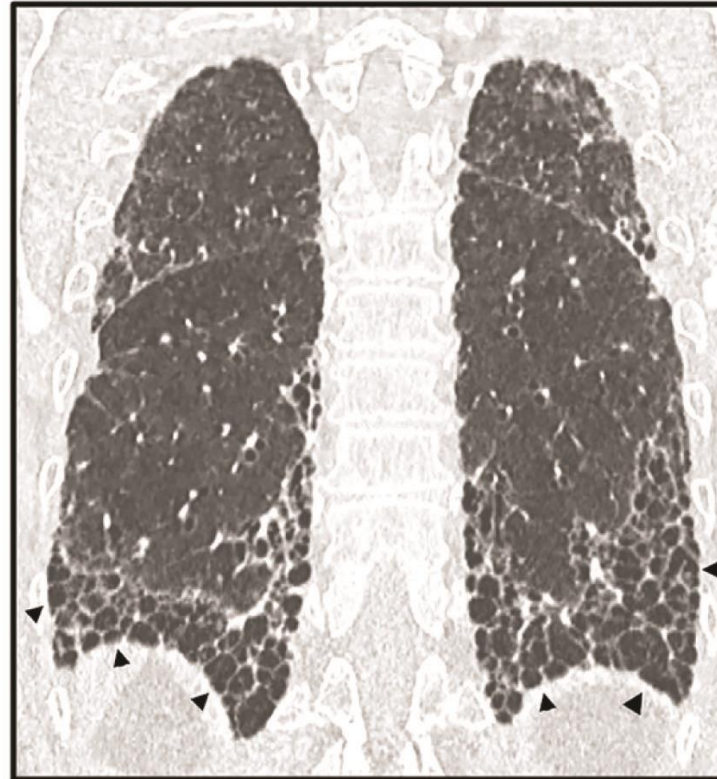
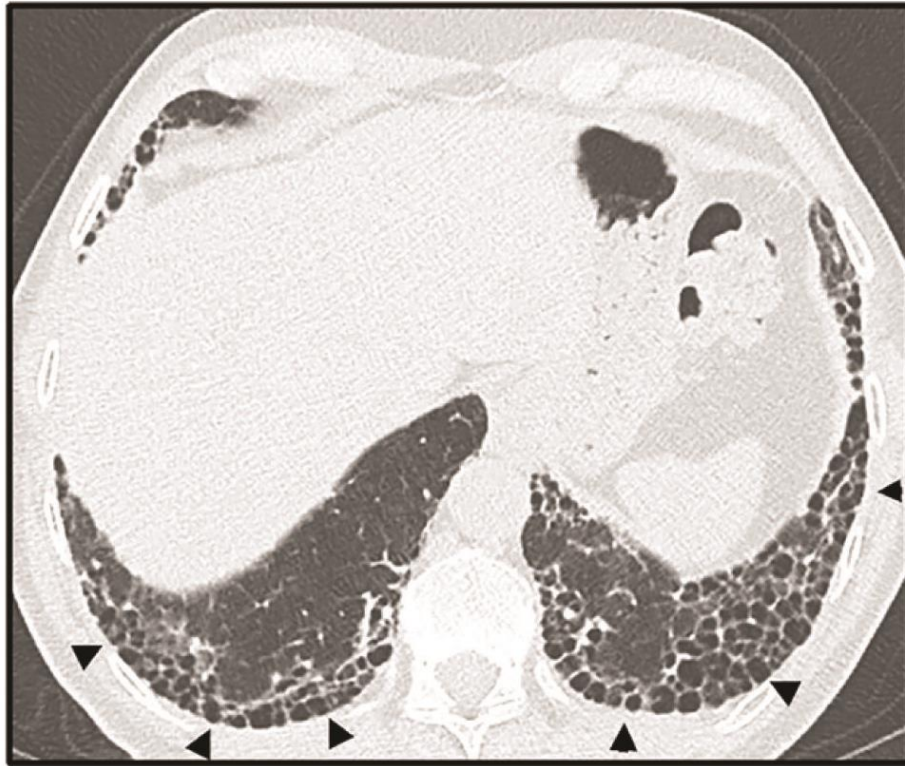
健常者



間質性肺炎患者



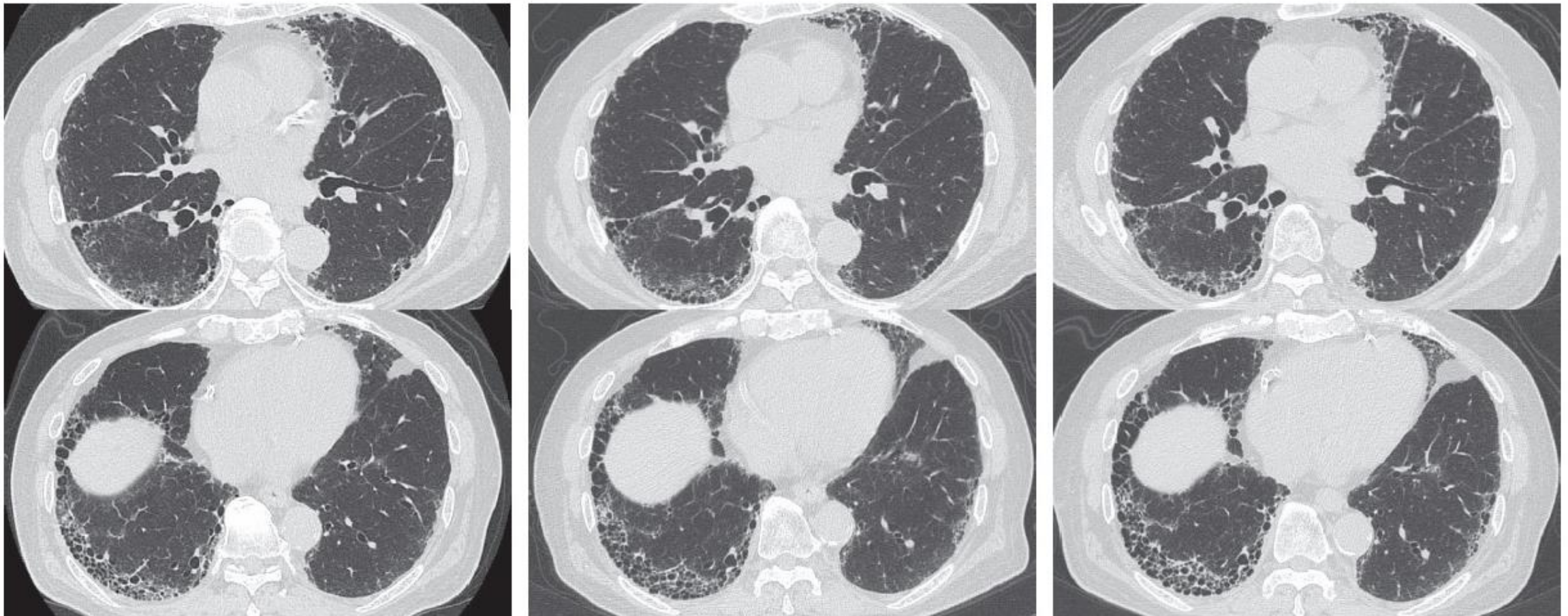
特発性肺線維症（IPF/UIP）では「蜂巢肺」と「牽引性気管支拡張」

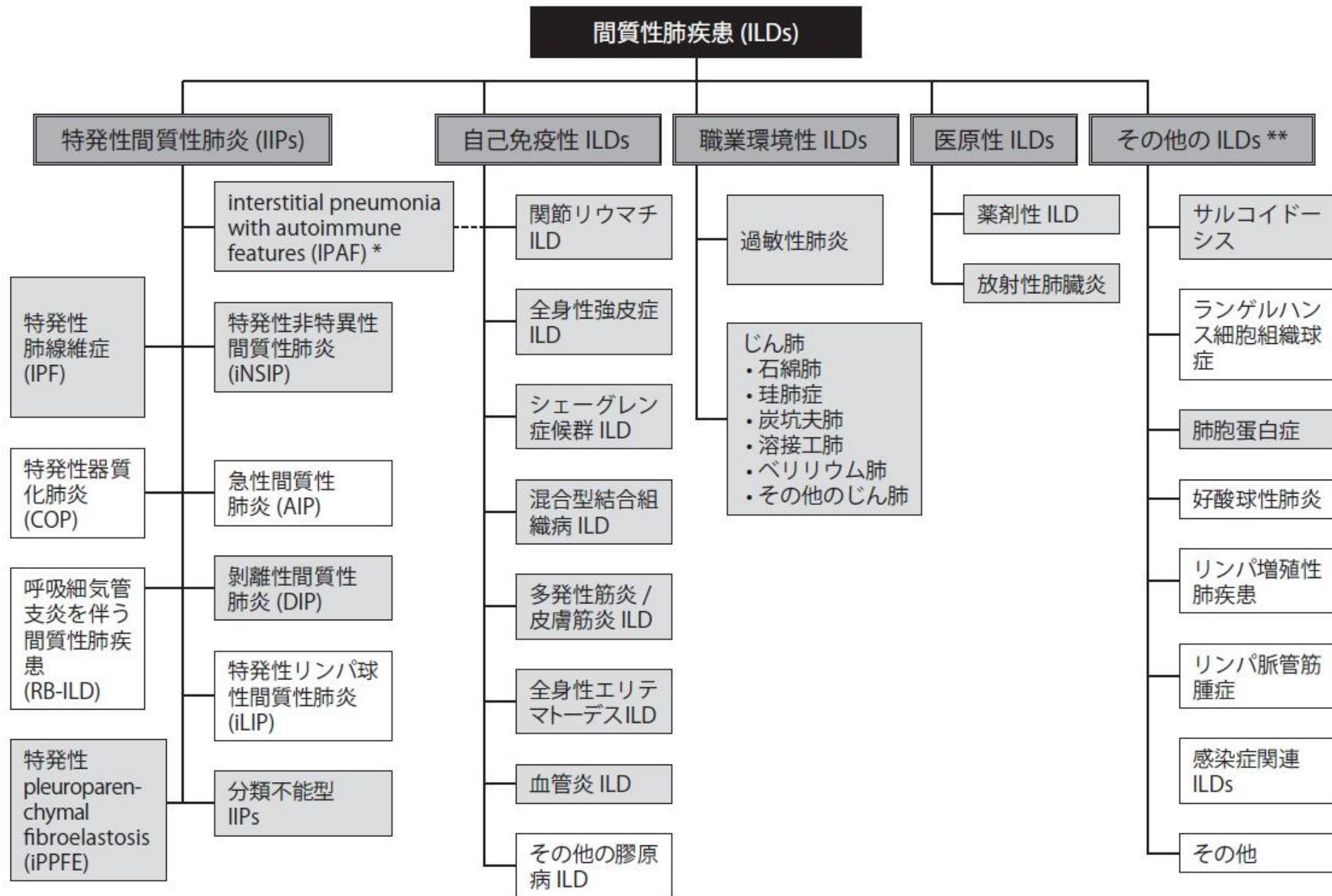


両肺下葉背側を中心に蜂巢肺を認める。

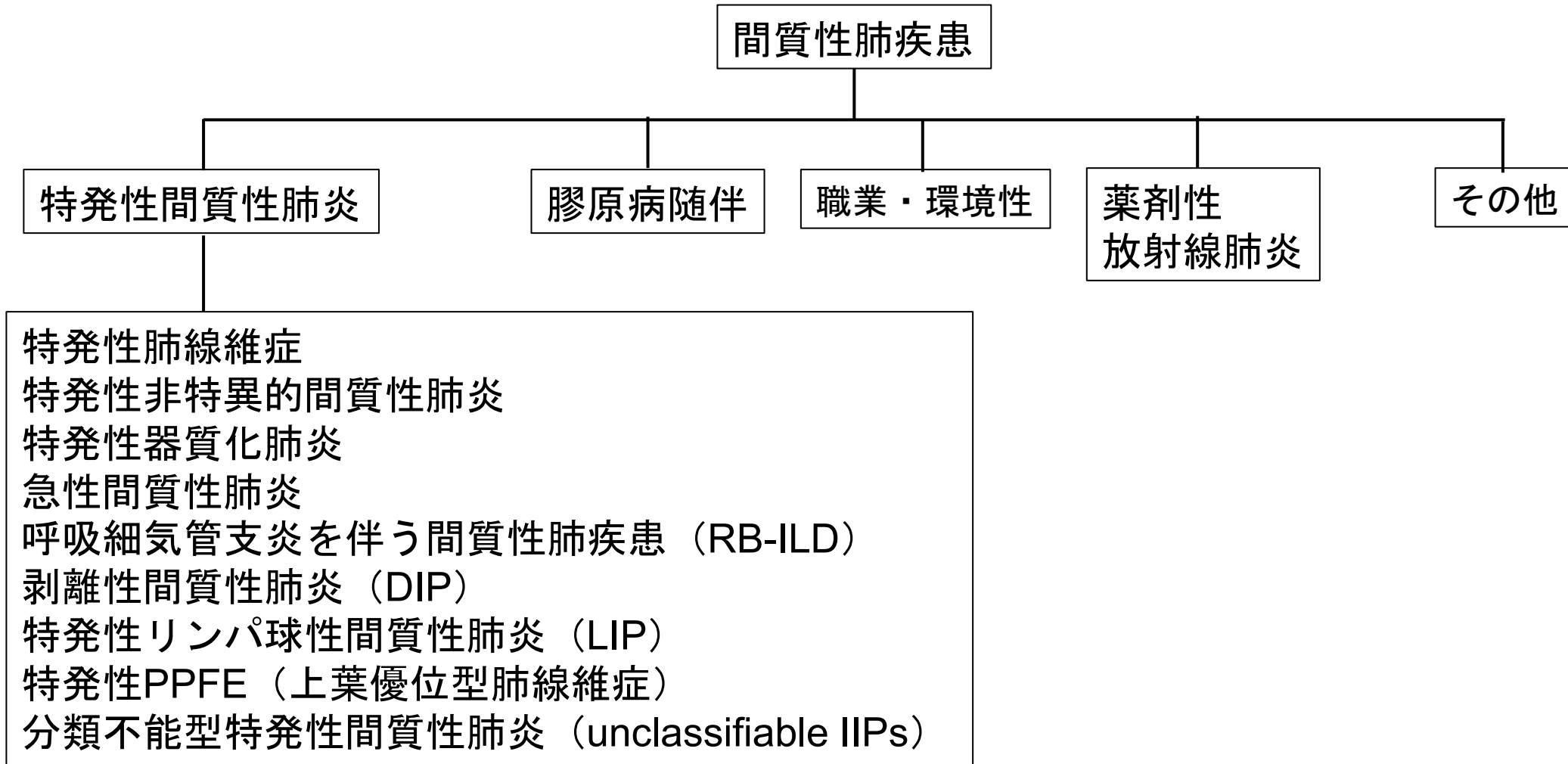
肺の線維化の進行

肺の線維化の進行（半年毎のCT）





間質性肺疾患の分類



特発性間質性肺炎の分類

特発性肺線維症（IPF）

特発性非特異的間質性肺炎（NSIP）

特発性器質化肺炎（COP）

急性間質性肺炎（AIP）

呼吸細気管支炎を伴う間質性肺疾患（RB-ILD）

剥離性間質性肺炎（DIP）

特発性リンパ球性間質性肺炎（LIP）

特発性PPFE（上葉優位型肺線維症）

分類不能型特発性間質性肺炎（unclassifiable IIPs）

特発性間質性肺炎の分類

特発性肺線維症（IPF）

特発性非特異的間質性肺炎（NSIP）

特発性器質化肺炎（COP）

急性間質性肺炎（AIP）

呼吸細気管支炎を伴う間質性肺疾患（RB-ILD）

剥離性間質性肺炎（DIP）

特発性リンパ球性間質性肺炎（LIP）

特発性PPFE（上葉優位型肺線維症）

分類不能型特発性間質性肺炎（unclassifiable IIPs）

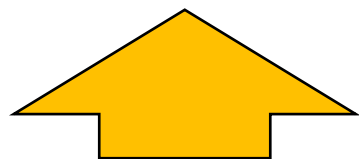
特発性間質性肺炎

比較的、頻度の高い疾患

特発性器質化肺炎 COP
急性間質性肺炎 AIP

非特異的間質性肺炎
NSIP

肺線維症
IPF



ステロイド薬・免疫抑制薬

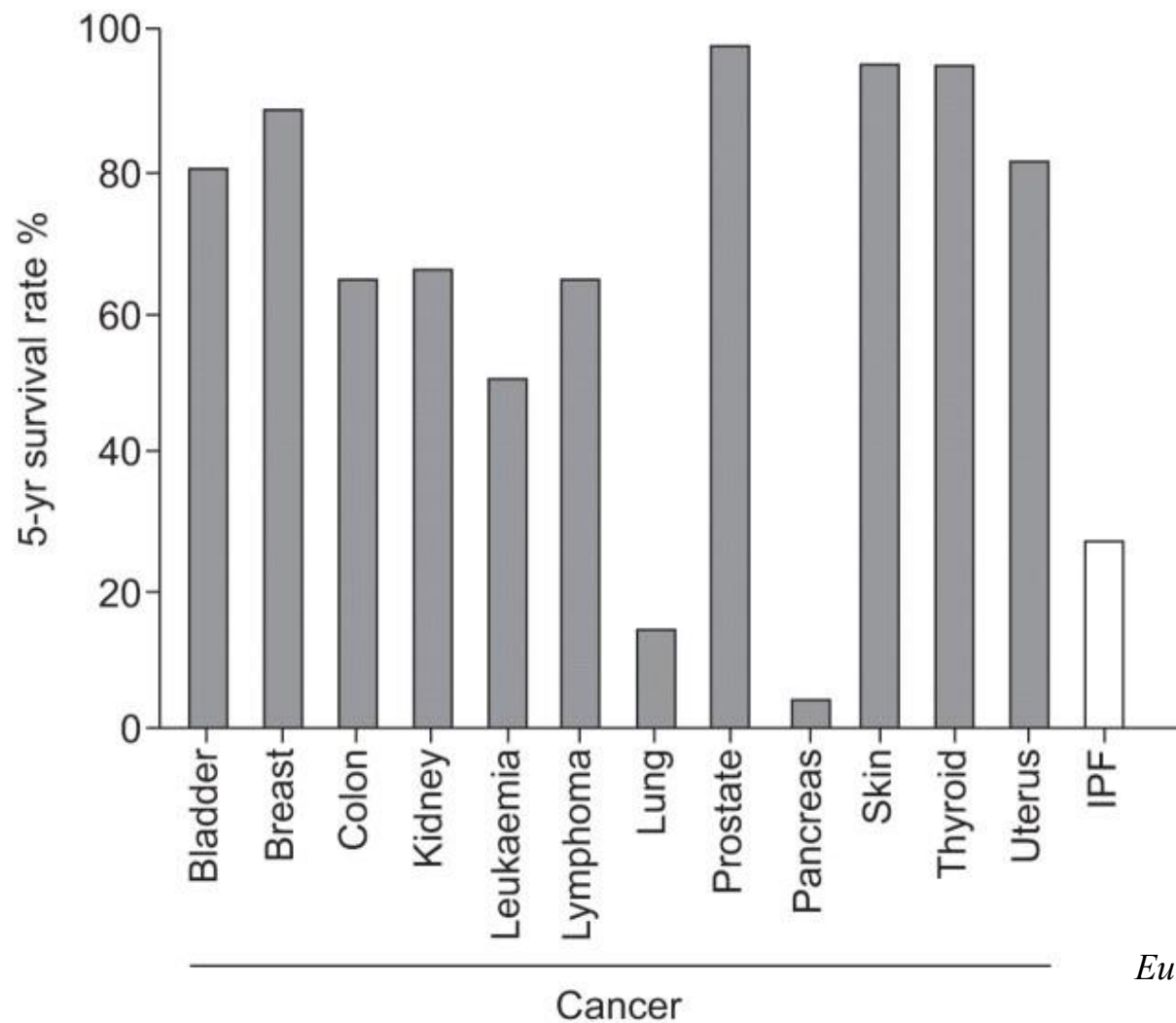


抗線維化薬

特発性肺線維症（IPF）について

IPFは、特発性間質性肺炎の中で最多、予後不良の疾患。

特発性肺線維症（IPF）の5年生存率

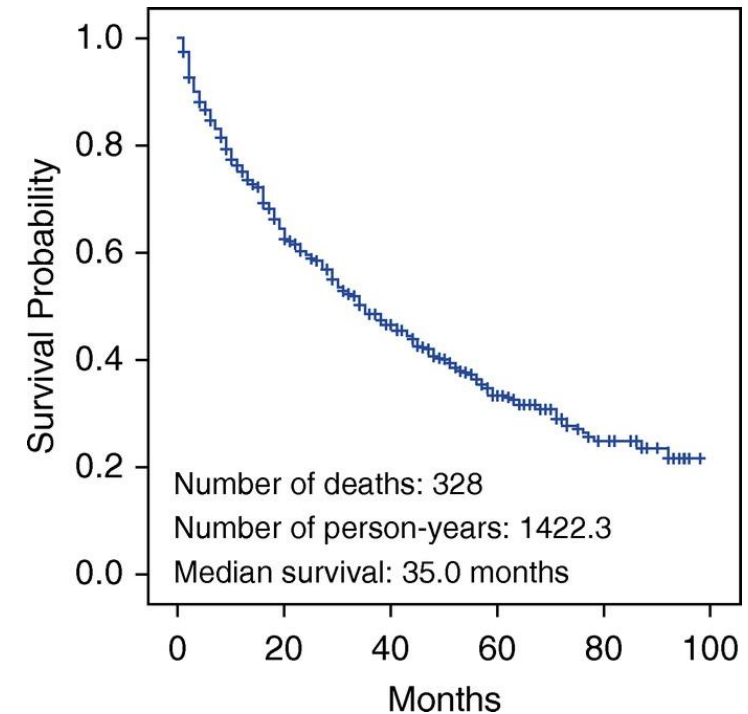


Eur Respir Rev 2012; 21(124): 141-146.

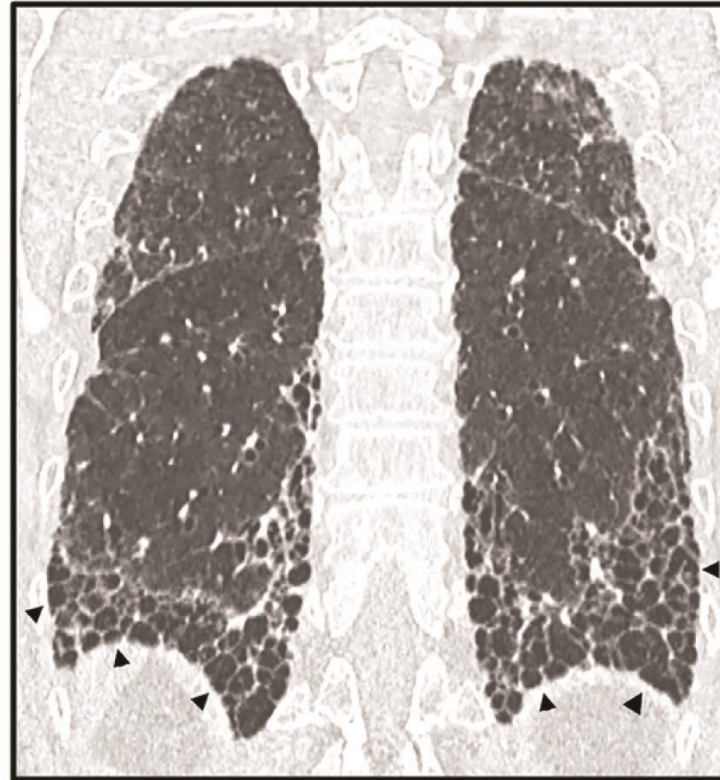
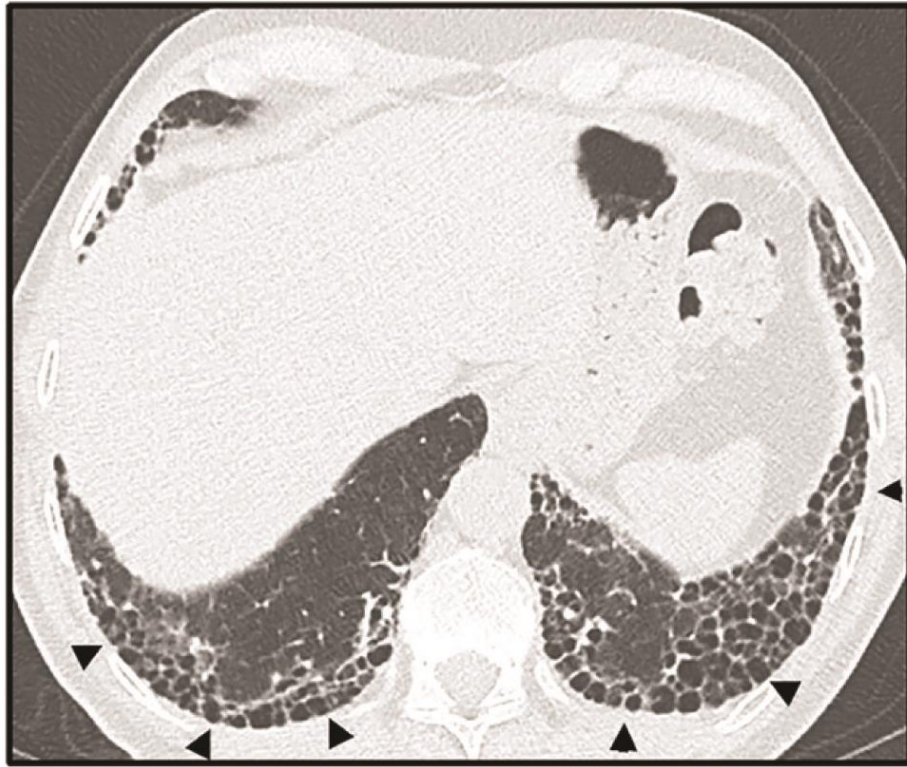
IPFの5年生存率は20～40%。予後不良の疾患である。

特発性肺線維症IPFの疫学

- 中高年男性に多い (特に60歳以上)
- 発症率：人口10万人あたり約3～9人
- 喫煙歴との関連が強い
- 進行性で予後不良 (平均生存期間3～5年)

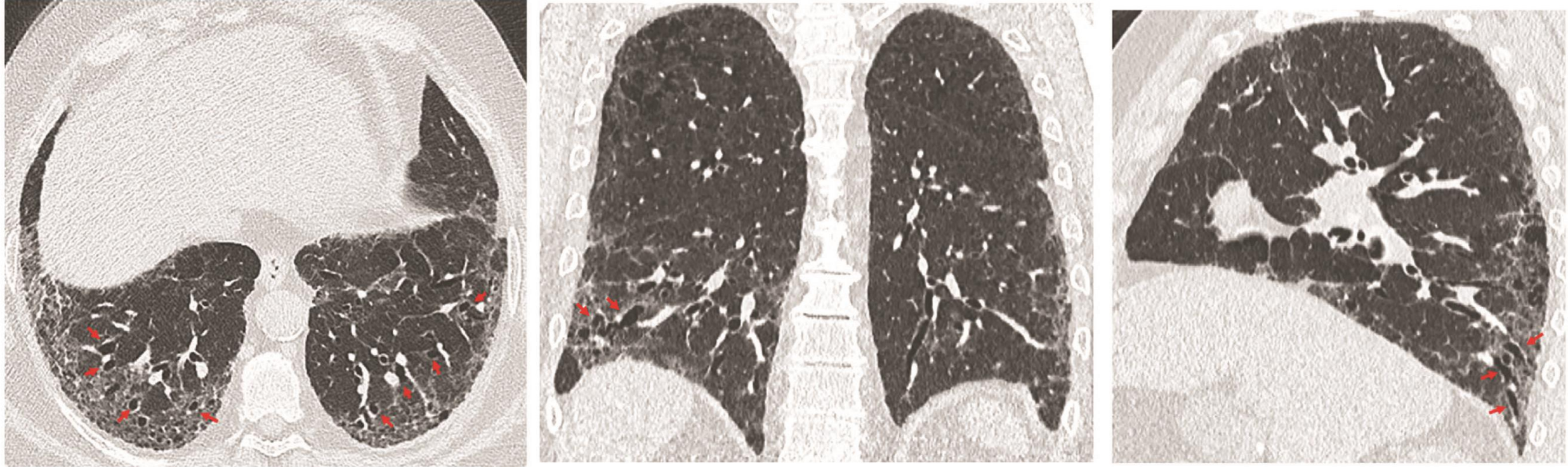


特発性肺線維症（IPF）では「蜂巣肺」と「牽引性気管支拡張」



両肺下葉背側を中心に蜂巣肺を認める。

特発性肺線維症（IPF）では「蜂巣肺」と「牽引性気管支拡張」



両肺下葉背側を中心に気管支拡張を認める。

特発性肺線維症（IPF）の診断

- 臨床情報（病歴、喫煙歴、生活歴、職業歴、血液データ等）
- 画像所見（HRCT）
- 病理組織 外科的生検、クライオ生検

特発性肺線維症（IPF）の治療

- 抗線維化薬：ピルフェニドン、ニンテダニブ
- IPFの慢性期にステロイド、免疫抑制薬の使用は推奨されない。
- 酸素療法
- 肺移植：適応例で検討（両肺移植55歳、片肺移植60歳までに登録が必要）
- 支持療法：ワクチン接種、リハビリ

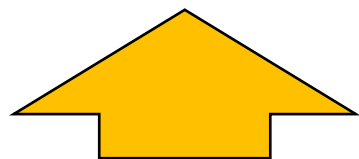
特発性間質性肺炎

比較的、頻度の高い疾患

特発性器質化肺炎 COP
急性間質性肺炎 AIP

非特異的間質性肺炎
NSIP

肺線維症
IPF

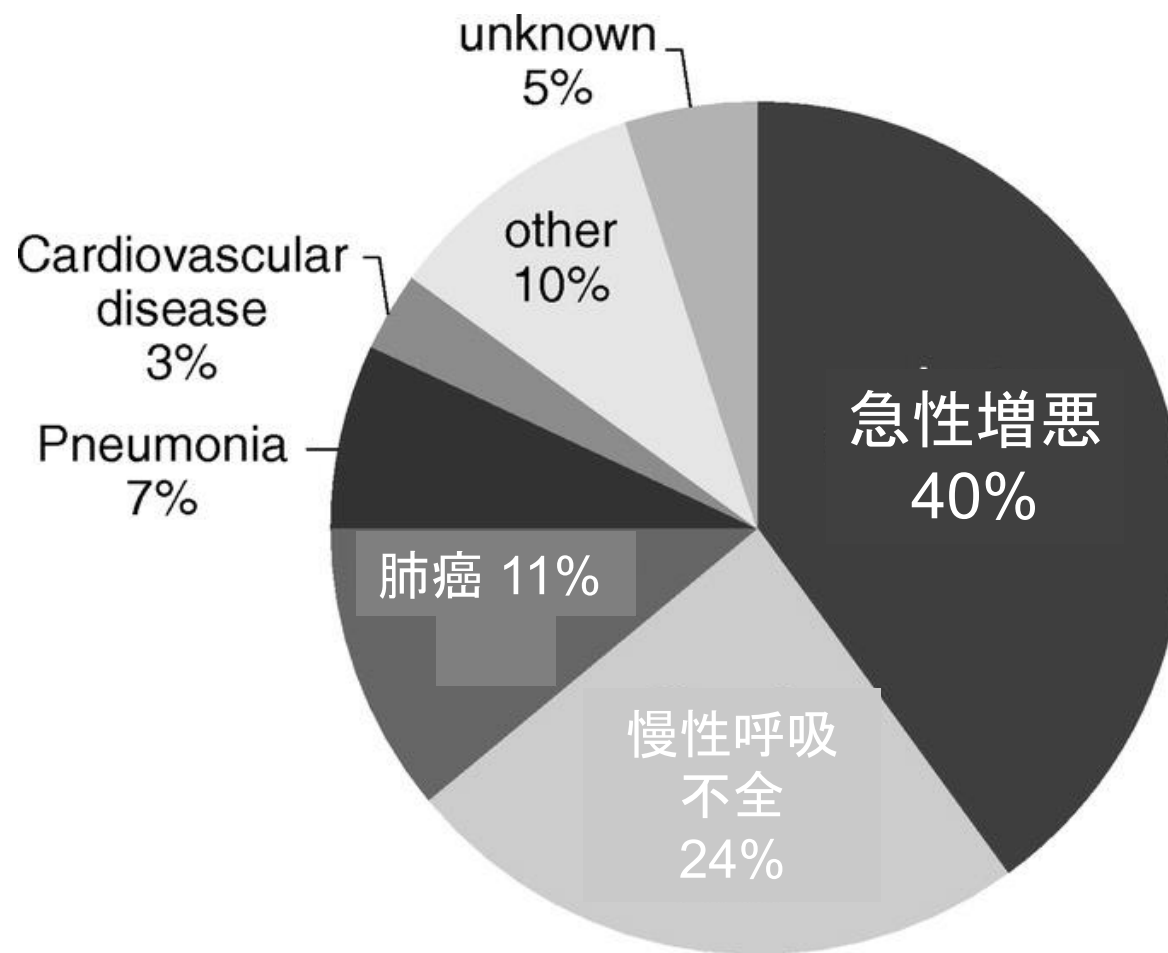


ステロイド薬・免疫抑制薬



抗線維化薬

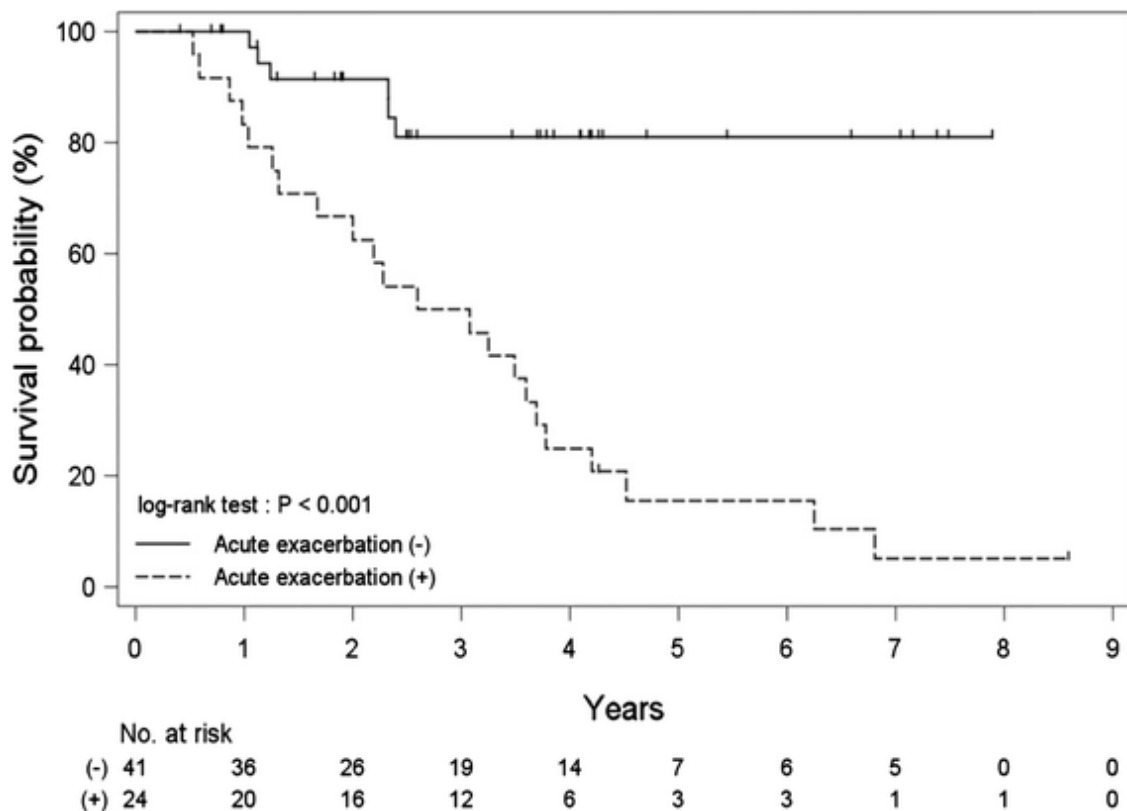
特発性肺線維症（IPF）の死亡原因と急性増悪



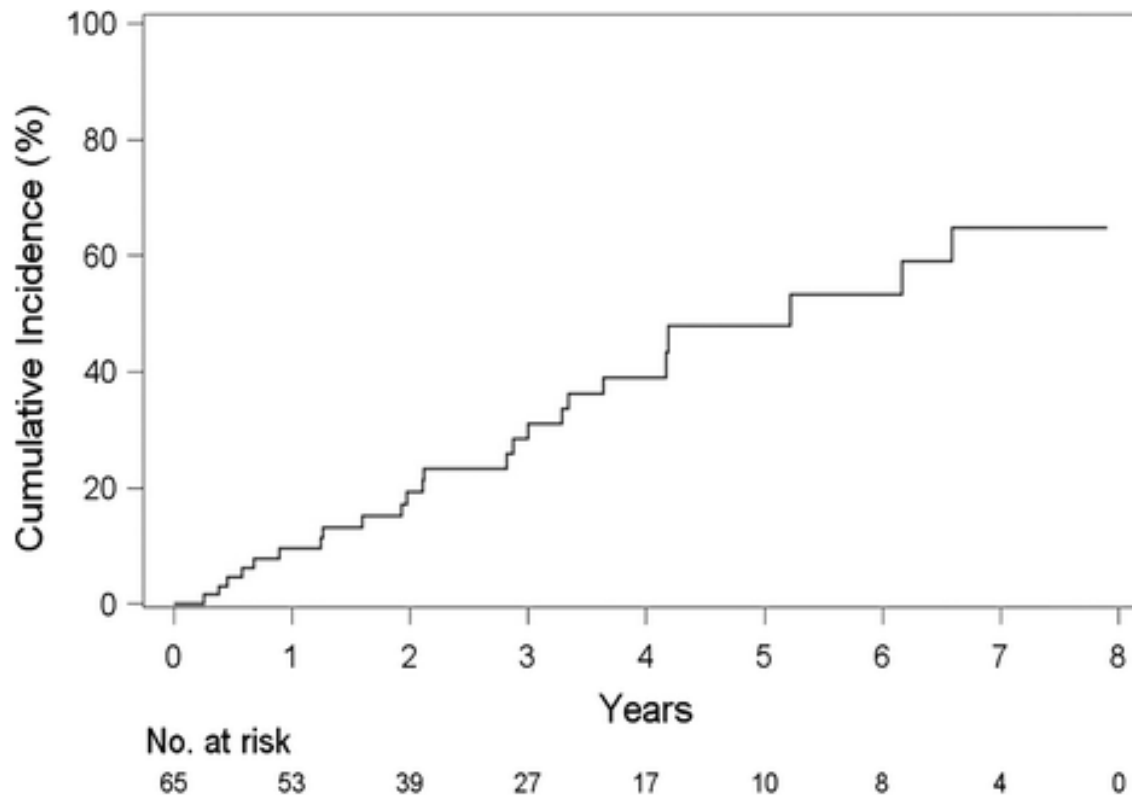
【間質性肺炎の急性増悪】
間質性肺炎がある患者で、急激に呼吸不全が進行する状態。予後は悪い。治療には、ステロイド・免疫抑制薬を使用する。

特発性肺線維症（IPF）の急性増悪と予後

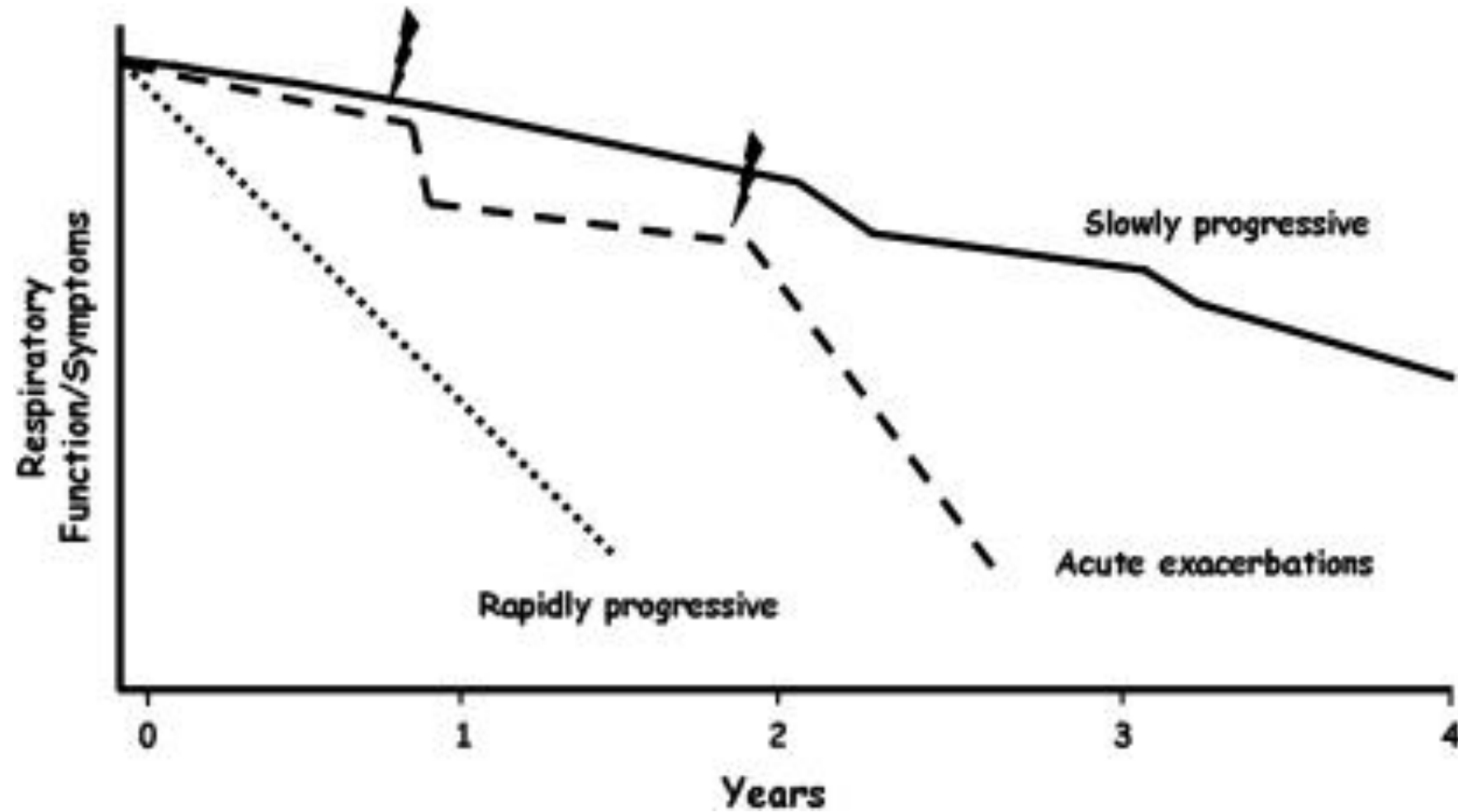
急性増悪の発現の有無と生存率



IPFにおける急性増悪発現率



特発性肺線維症（IPF）の臨床経過（概略図）



講演内容

- 特発性間質性肺炎（特に特発性肺線維症）について
- 間質性肺炎の新しい概念
- 間質性肺炎の早期発見のポイント

間質性肺疾患の新しい概念

- 進行性線維化を伴う間質性肺疾患 Progressive Fibrosing-ILD : PF-ILD
- 進行性肺線維症 Progressive Pulmonary Fibrosis : PPF
- 疾患横断的
- 抗線維化薬の適応

間質性肺疾患の新しい概念

• 進行性肺線維症 Progressive Pulmonary Fibrosis: PPF

Definition of PPF

In a patient with ILD of known or unknown etiology other than IPF who has radiological evidence of pulmonary fibrosis, PPF is defined as at least two of the following three criteria occurring within the past year with no alternative explanation*:

- 1 Worsening respiratory symptoms
- 2 Physiological evidence of disease progression (either of the following):
 - a. Absolute decline in FVC $\geq 5\%$ predicted within 1 yr of follow-up
 - b. Absolute decline in DL_{CO} (corrected for Hb) $\geq 10\%$ predicted within 1 yr of follow-up
- 3 Radiological evidence of disease progression (one or more of the following):
 - a. Increased extent or severity of traction bronchiectasis and bronchiolectasis
 - b. New ground-glass opacity with traction bronchiectasis
 - c. New fine reticulation
 - d. Increased extent or increased coarseness of reticular abnormality
 - e. New or increased honeycombing
 - f. Increased lobar volume loss

IPFを除く、1年間に
3つのうち2つ以上を満たす

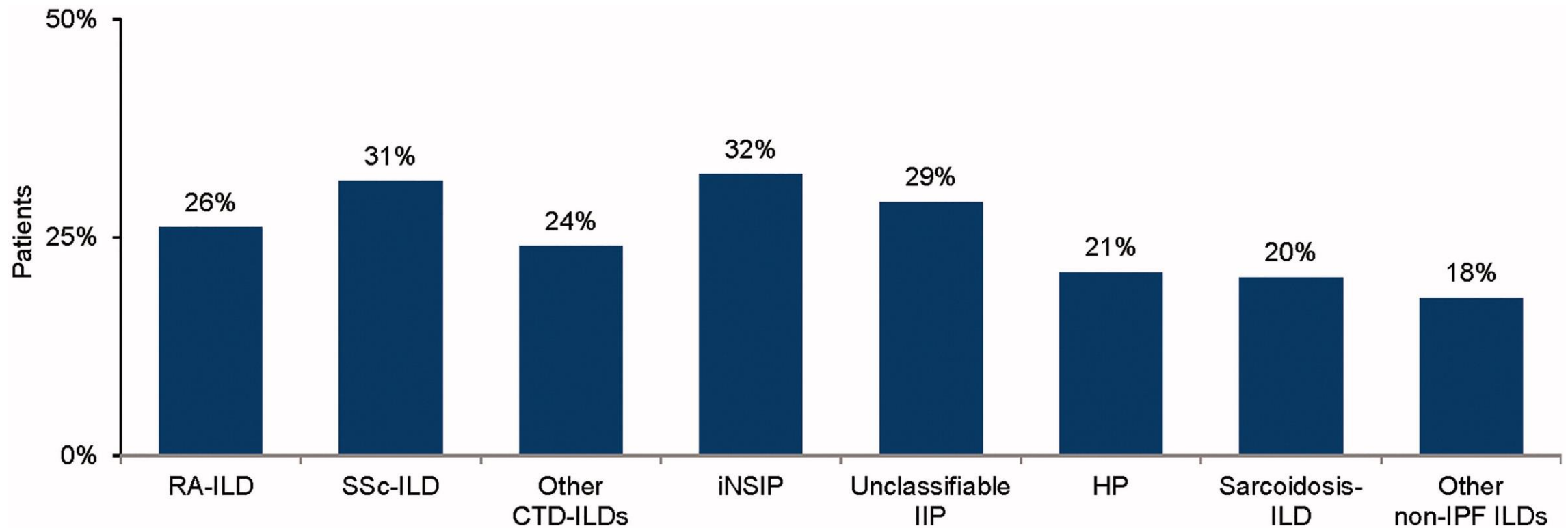
症状の悪化

呼吸機能の悪化

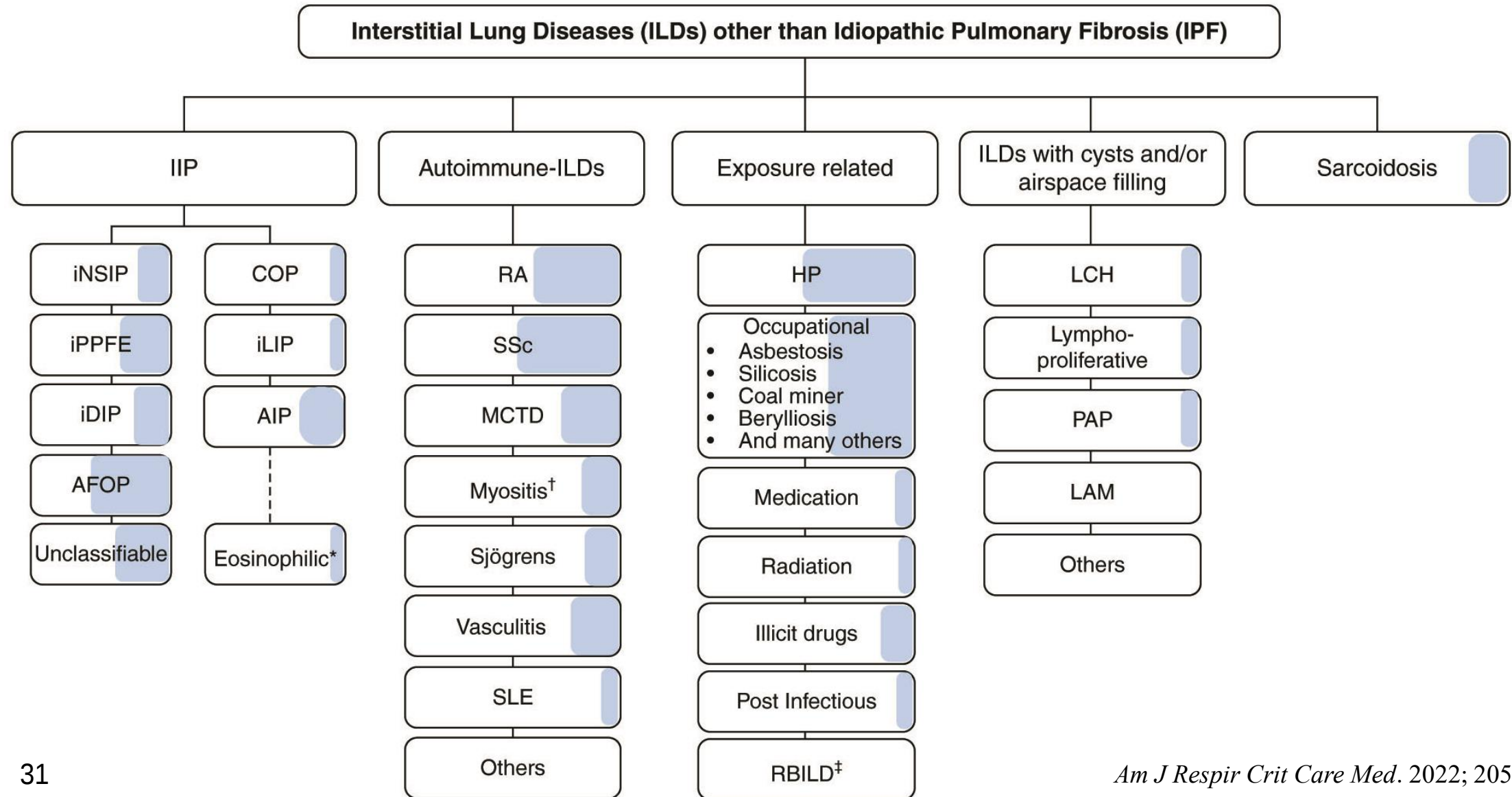
画像の悪化

各疾患において進行性の線維化を呈する患者の割合

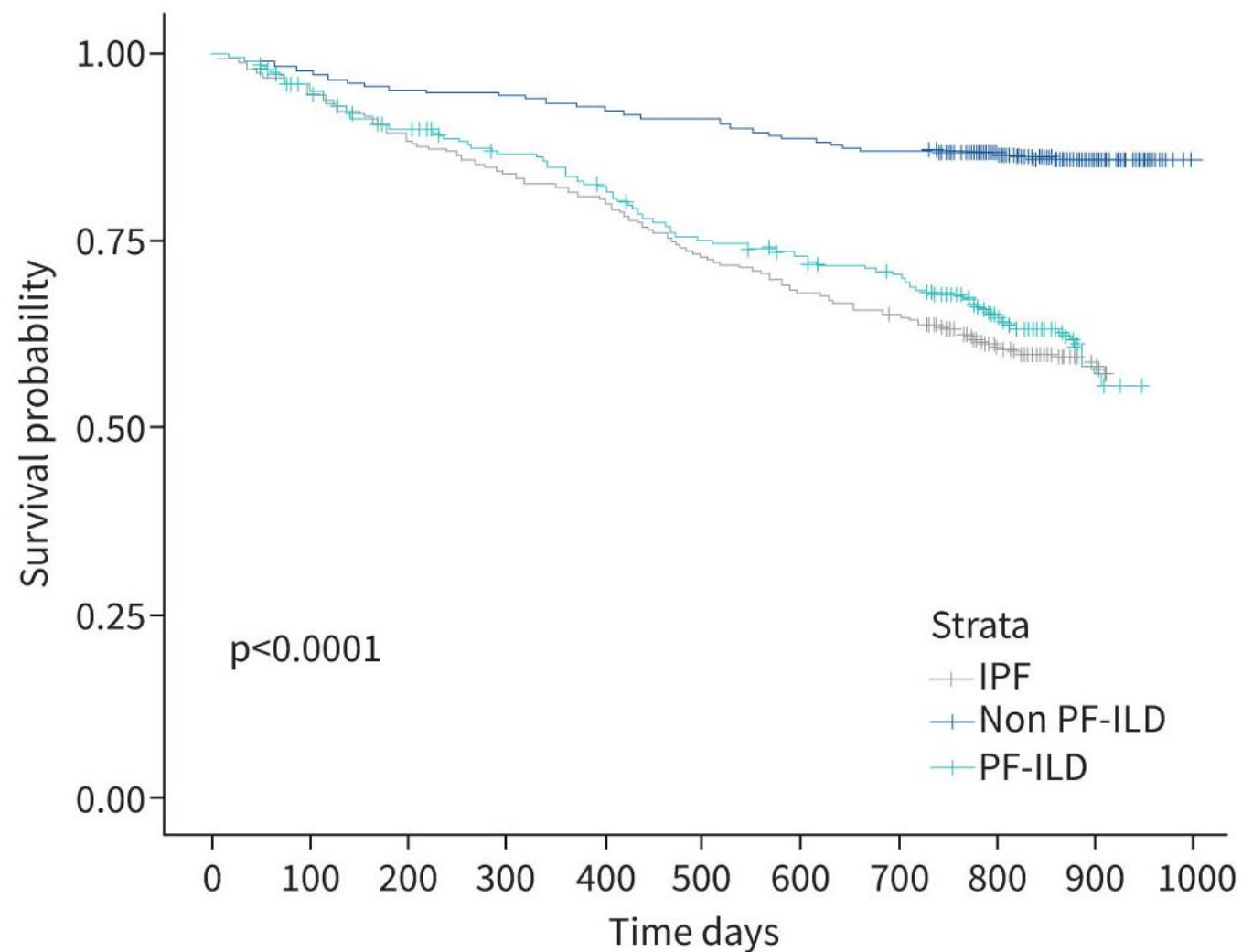
各疾患における進行性の線維化を呈する患者割合



各疾患において進行性の線維化を呈する患者の割合



IPF、PF-ILD及び非PF-ILDの生存率



Eur Respir J 2021; 58(1): 2100221.

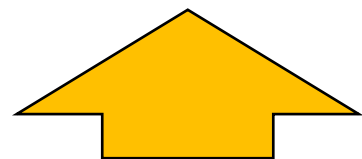
特発性間質性肺炎

比較的、頻度の高い疾患

特発性器質化肺炎 COP
急性間質性肺炎 AIP

非特異的間質性肺炎
NSIP

肺線維症
IPF

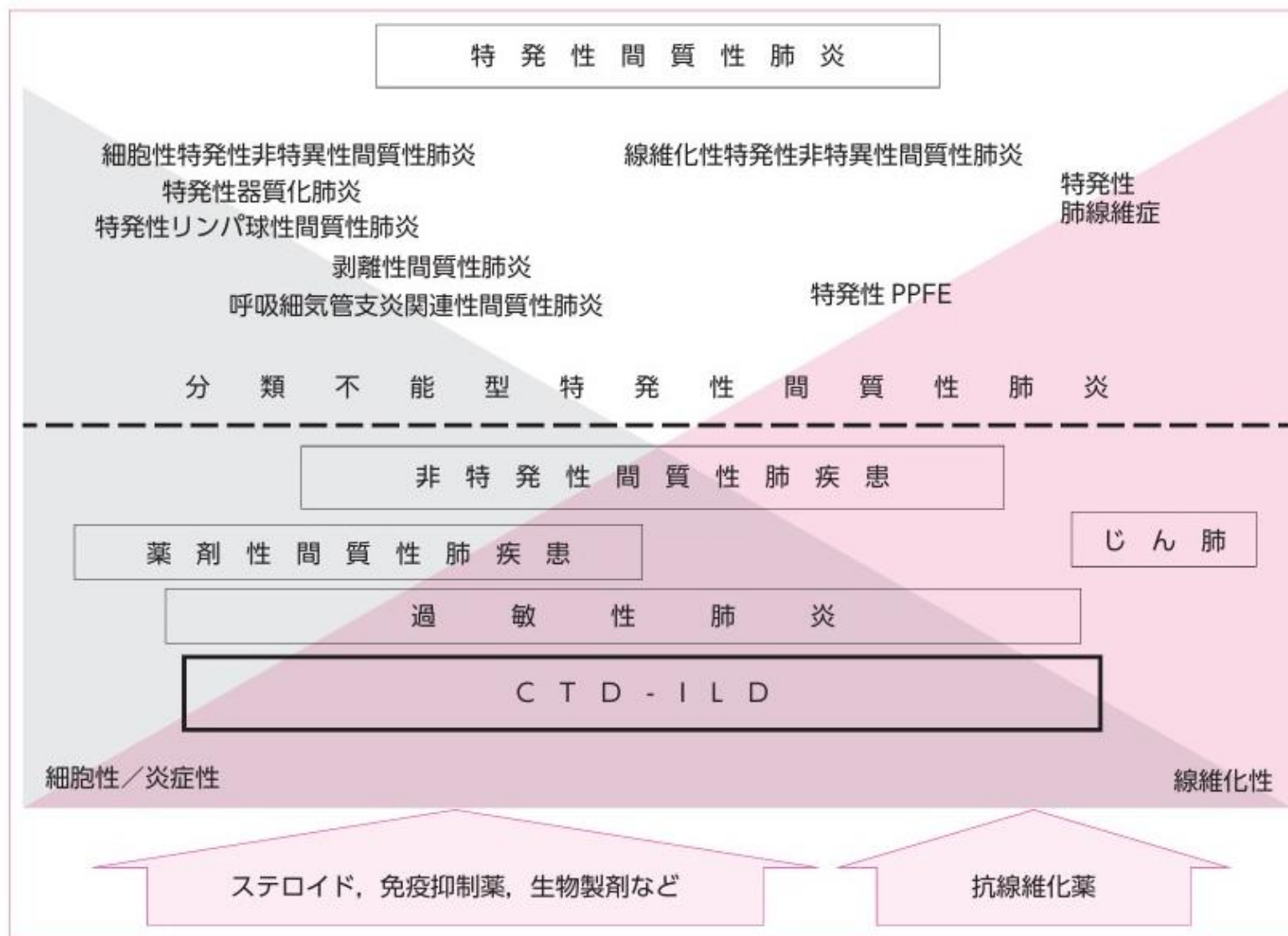


ステロイド薬・免疫抑制薬



抗線維化薬

炎症と線維化の観点からみた間質性肺疾患

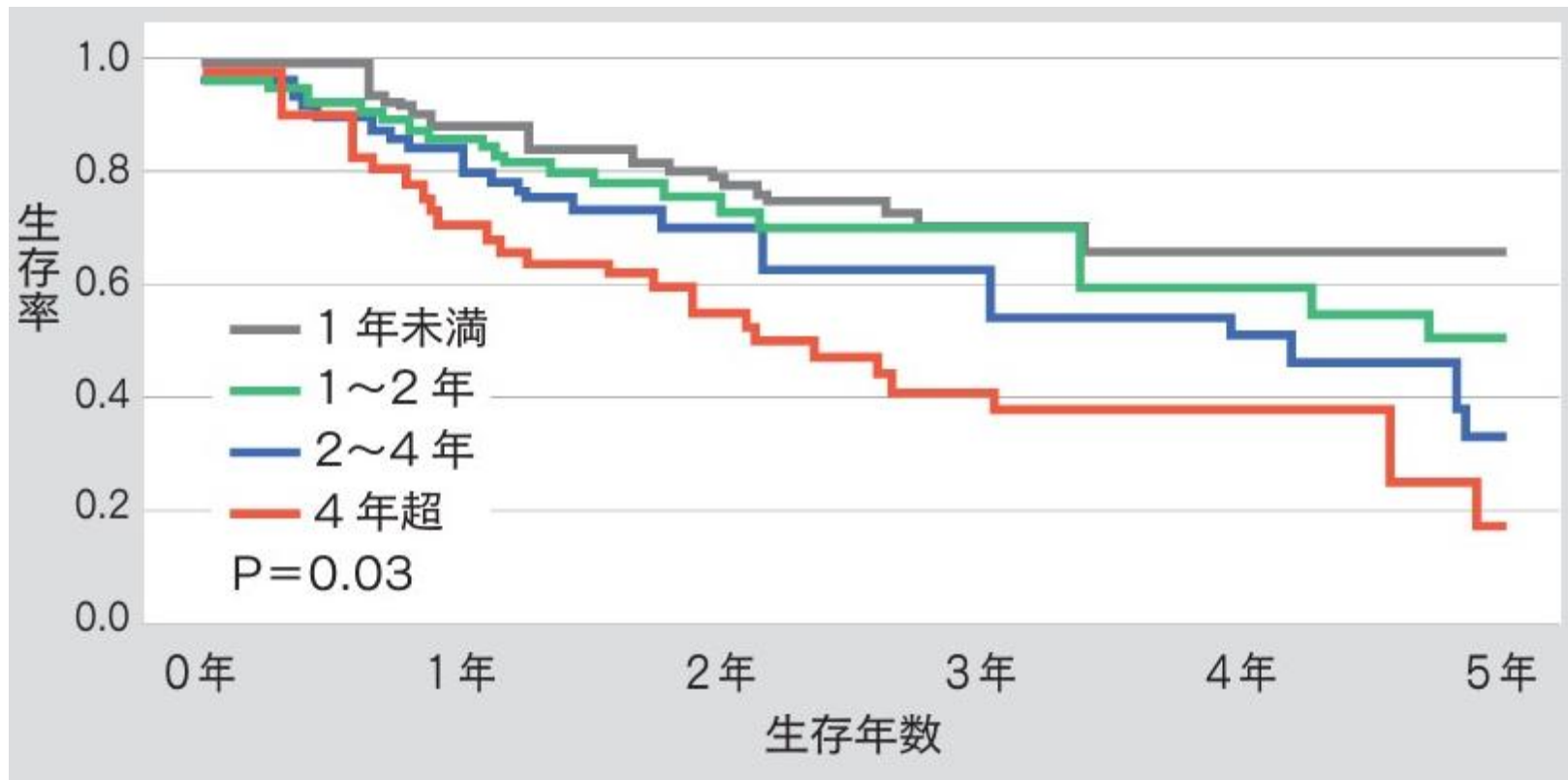


講演内容

- 特発性間質性肺炎（特に特発性肺線維症）について
- 間質性肺炎の新しい概念
- 間質性肺炎の早期発見のポイント

IPFは早期に診断された患者程予後が良い

○



IPFの症状出現から診断までの期間毎の予後

Am J Respir Crit Care Med. 2011; 184: 842-847.

日本呼吸器学会ホームページより引用

特発性間質性肺炎の早期発見のポイント

- 動いたときの息切れ、動いたときのSpO₂低下
- 画像変化 肺の収縮
- 聴診 fine crackles
- KL-6、SP-D

特発性間質性肺炎の早期発見のポイント

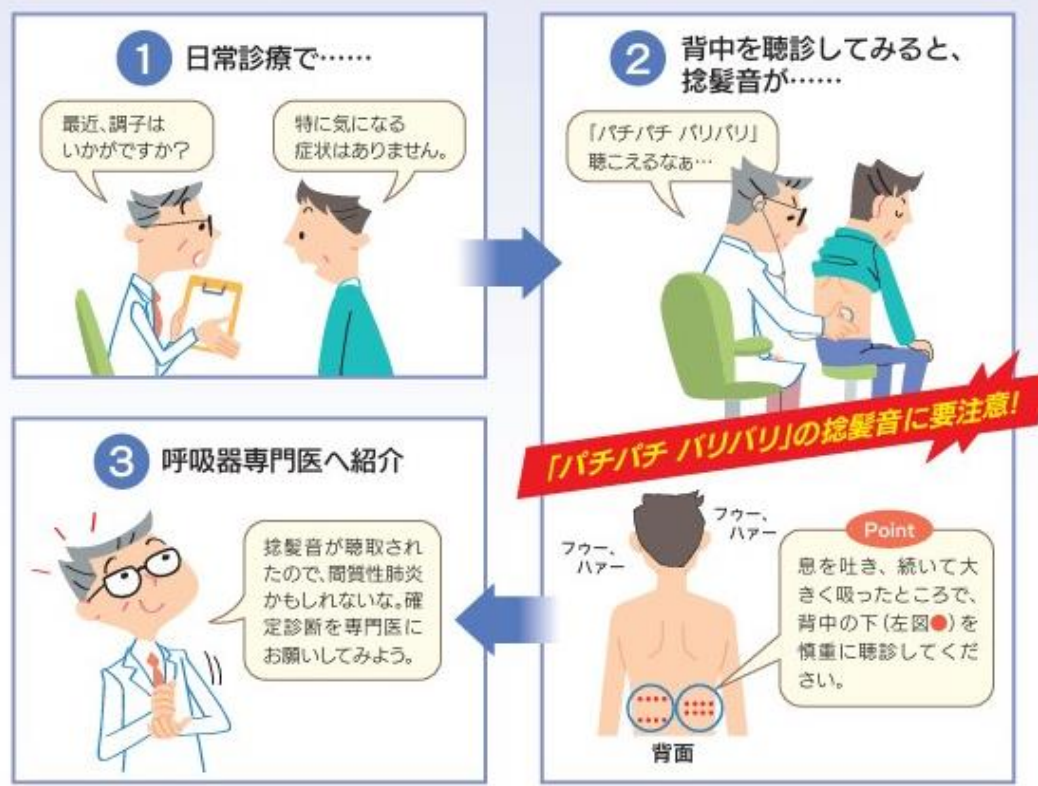
- 動いたときの息切れ、動いたときのSpO₂低下
- 画像変化 肺の収縮
- 聴診 fine crackles
- KL-6、SP-D

日常診療で、 背中の呼吸音を聴いてください。

間質性肺炎・肺線維症？

「パチパチ、バリバリ」という捻髪音が繰り返し聴取されたら、

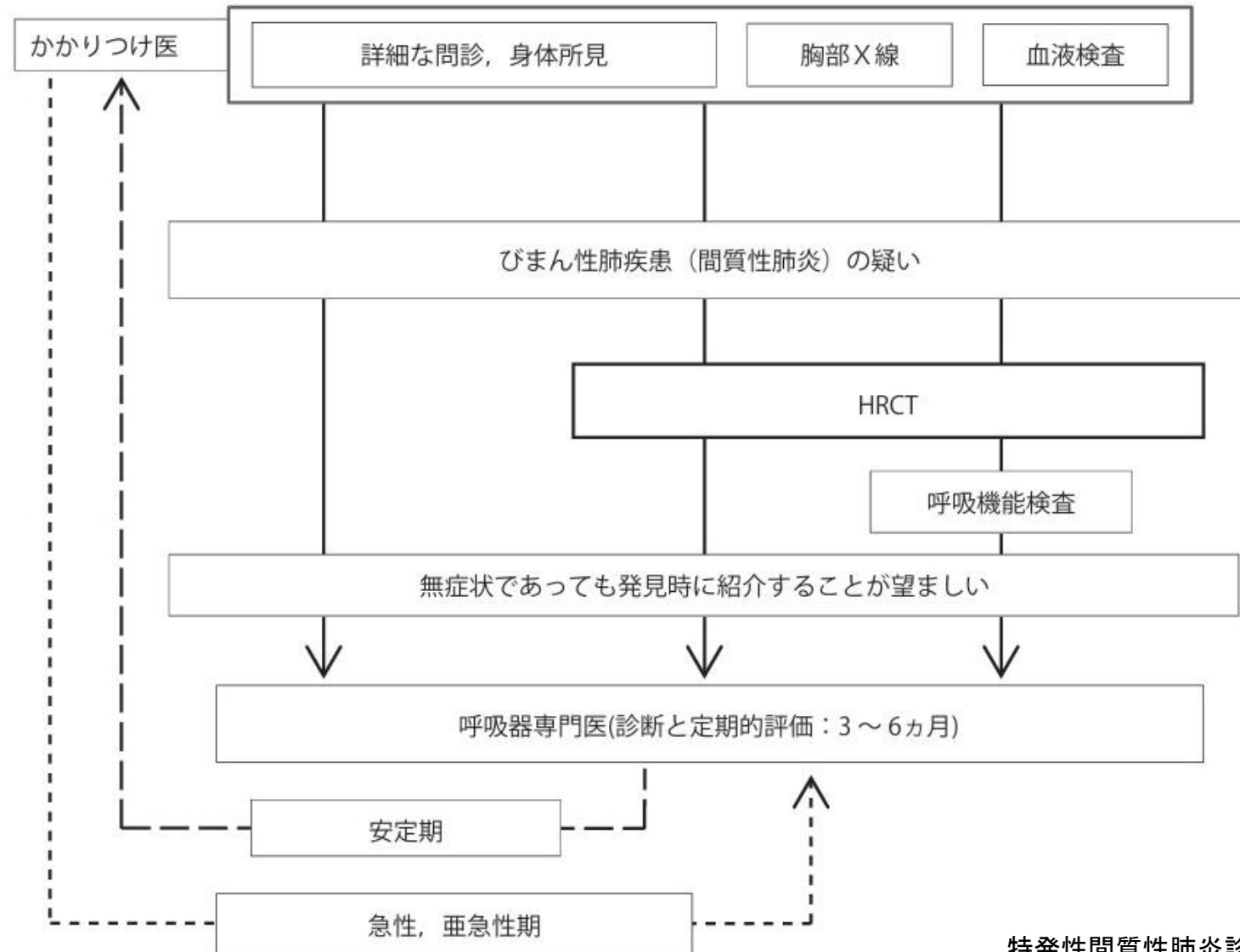
間質性肺炎・肺線維症が疑われますので、
ぜひ、呼吸器専門医への紹介をご検討ください。



特発性肺線維症の96.1%で聴取



かかりつけ医のための間質性肺炎の診療のためのフローチャート



治療方針を決めるにあたってのポイント

- 特発性？、膠原病随伴間質性肺炎？、過敏性肺炎？、その他？
- 進行線維化があるのかどうか
- 病態として、「線維化」と「炎症」のどちらが主体なのか？
画像所見、気管支肺胞洗浄、病理組織から推定
- 進行のスピードは？
軽症や疾患進行が遅い場合は、経過観察も選択肢
- 数カ月から数年して変化が乏しい場合は、そのまま経過観察が望ましい場合もある
→かかりつけ医への逆紹介。

治療方針を決めるにあたってのポイント

- 特発性？、膠原病随伴間質性肺炎？、過敏性肺炎？、その他？
- 進行線維化があるのかどうか
- 病態として、「線維化」と「炎症」のどちらが主体なのか？
画像所見、気管支肺胞洗浄、病理組織から推定

疾患挙動

- 進行のスピードは？
軽症や疾患進行が遅い場合は、経過観察も選択肢
- 数カ月から数年して変化が乏しい場合は、そのまま経過観察が望ましい場合もある
→かかりつけ医への逆紹介。

Take home message

- 特発性間質性肺炎は、肺胞壁（間質）で炎症や線維化を起こす疾患である。
- 特発性肺線維症(IPF)は予後不良の疾患である。
- 線維化の進行が早い間質性肺炎は抗線維化薬の投与が検討される。
- 間質性肺炎は早期発見が重要である。
- 息切れ、fine crackles、KL-6・SP-Dが早期発見のポイントとなる。